ÜBER

PSEUDOBULBÄRPARALYSE.

(PARALYSIS LABIO-GLOSSO-PHARYNGEA CEREBRALIS.)

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KAISER WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

A. OCHS, PRAKT. ARZT

AUS KÖLN A. RH.

KÖLN A. RHEIN.

MAX VICTOR & MUSZKAT.

1885.

ÜBER

PSEUDOBULBÄRPARALYSE.

(PARALYSIS LABIO-GLOSSO-PHARYNGEA CEREBRALIS.)

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KAISER WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

A. OCHS, PRAKT. ARZT

AUS KÖLN A. RH.

KÖLN A. RHEIN.

MAX VICTOR & MUSZKAT.

1885.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Jolly.**

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552716_0064

Literatur-Verzeichniss.

JOFFROY: Gaz. de Paris 1872. No. 41, 42, 44, 46.

LÉPINE: Revue mensuelle Médecine et de Chirurgie. Decembre 1877.

KIRCHHOFF: Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1881, p. 132.

FÉRÉ: Revue de Médecine, 1881, p. 858.

PUICA: Paralysie Glosso-Labiée Cérébrale. 1883. Thèse.

HAHN: Ueber Pseudobulbärparalyse. Inauguraldissertation.

ROSS: Brain. Juli 1882.

JOLLY: Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, III. Band, p. 711. 1872 und XV. Band, Heft 3, p. 833. 1884.

BERGER: Breslauer Aerztliche Zeitschrift. VI. Jahrgang. 1884. No. 3, 5, 7, 8.

Als **Duchenne** im Jahre 1860 seine epochemachende Arbeit über die „Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres" veröffentlichte, war ihm der bulbäre Sitz dieses Leidens noch völlig unbekannt. Es war das grosse Verdienst **Wachsmuth's,** durch seine theoretischen Deductionen die Aufmerksamkeit der Beobachter zuerst mit Bestimmtheit darauf hingelenkt zu haben. Wie richtig aber dieser Forscher geschlossen, zeigten die im Jahre 1870 von **Charcot, Leyden** und **Joffroy** ausgeführten anatomisch-mikroskopischen Untersuchungen, welche, die Voraussetzungen **Wachsmuth's** in ihren Hauptconsequenzen vollkommen bestätigend, zu dem Ergebniss führten, dass der Symptomencomplex genannter Krankheit im Wesentlichen durch eine atrophische Degeneration der Ganglienzellen innerhalb bestimmter grauer Kerne der Medulla oblongata hervorgerufen werde. Ihren besonderen Ausdruck fanden diese Verhältnisse in den Namen „Bulbärparalyse, Bulbärkernlähmung". Aber gerade diese Bezeichnungen, so treffend sie auch gewählt waren, mussten eine gewisse Einschränkung erfahren, als sich herausstellte, dass das klinische Bild jener Medullaraffection auch durch anderweitig localisirte Störungen zu Stande kommen kann. So sah man namentlich doppelseitige Grosshirnerkrankungen ohne jede Betheiligung des verlängerten Markes, nicht selten unter den Erscheinungen der Bulbärparalyse verlaufen. Um also auch diesen Fällen gegenüber gerecht zu werden, stellte man neben der bulbären Form der Paralysis labio-glosso-pharyngea noch eine zweite, die cerebrale, auf und belegte letztere auch mit dem Namen **Pseudobulbärparalyse.**

So sehr beide Krankheitsformen in ihrem anatomischen Substrat von einander abweichen, so sehr imponirt uns in klinischer Beziehung ihre Uebereinstimmung. Diese Aehnlichkeit macht ihre Trennung oft recht schwer und hat sicherlich häufig zu Verwechselungen mit einander Anlass gegeben. Darin mag auch der Grund zu suchen sein, dass die Literatur dieser cerebralen Sprach-Schlinglähmungen vor der Hand eine noch sehr spärliche ist. Doch beweisen die wenigen bis jetzt beschriebenen Fälle zur Genüge, dass sie die vollste Beachtung und Würdigung des Praktikers verdienen. Der Arzt würde einen schweren und für den Patienten gewiss nicht gleichgültigen diagnostischen Fehler begehen, wenn er eine Pseudobulbärparalyse mit der wirklichen **Duchenne's** verwechselte und geleitet von dem Bewusstsein der doch trostlosen Prognose und Therapie des letzteren Leidens, den Kranken ruhig seinem Schicksal überliesse. Denn wesentlich günstiger gestaltet sich die Prognose der cerebralen Affection, als die der bulbären.

In Folgendem gebe ich die Veröffentlichung zweier typischer Fälle von **Pseudobulbärparalyse,** von welchen der eine am hiesigen Bürgerhospital in der Abtheilung des Herrn Prof. **Leichtenstern,** der andere in der Privatpraxis des Herrn Dr. **Feith** von hier zur Beobachtung kamen.

I.

Anamnese: C. Winterich, 70 Jahre alt, will früher immer gesund gewesen sein. Er gibt an, mässig getrunken zu haben. Im Jahre 1880 bekam er einen Schlaganfall, der ihn auf der rechten Seite lähmte und vollkommene Sprachlosigkeit zur Folge hatte. Die Lähmung der Extremitäten ging nach kurzer Zeit wieder vollständig zurück; auch das Sprachvermögen kehrte wieder, nicht aber ohne eine bedeutende, späterhin noch zunehmende Schädigung erfahren zu haben. Es wurde dem Kranken mühsam, gewisse Worte auszusprechen; gleichwohl hinderte ihn dies nicht, sie seiner Um-

gebung noch ziemlich lange, gut verständlich zu machen. Dies änderte sich in dem Maasse, als die Articulationsstörung hinterher successive sich verschlimmerte, und dadurch die Aussprache vieler Worte ganz unmöglich gemacht wurde. Oktober 1883 war die Sprache durchaus unverständlich, in hohem Grade inarticulirt und heulend. Seit dieser Zeit soll Patient nicht mehr im Stande gewesen sein, die Zunge aus dem Munde hervorzustrecken; unbeweglich blieb dieselbe auf dem Boden der Mundhöhle liegen. Wegen herabgesetzter Function der Lippenmuskeln musste der Mund meist offen gehalten werden. Bei diesen Beschwerden allein aber war es nicht geblieben. Ziemlich gleichzeitig mit der Articulationsstörung hatte sich auch eine Behinderung im Kauen und in der Deglutition entwickelt. Die Zerkleinerung der Speisen, sowie das Hinunterschlucken derselben ging mühsam von Statten; oftmals, erzählen die Angehörigen, kamen die Speisetheile, ohne in den Magen gelangt zu sein, wieder aus dem Munde hervor. Gegen Ende Oktober 1883 hatten die Schlingbeschwerden einen solchen Grad erreicht, dass es dem Kranken nicht mehr gelang, weder flüssige noch breiige Nahrung zu sich zu nehmen. Er liess sich deshalb in's hiesige Bürgerhospital aufnehmen.

Status präsens. 31. X. 1883.

Patient ist ein ziemlich grosser, bedeutend abgemagerter Mann, von blasser Hautfarbe.

Sensorium frei.

Der linke Mundwinkel hängt etwas herunter. Der Mund ist mässig weit geöffnet und zwar rechts mehr als links; er ist beträchtlich in die Breite verzogen. Beim Lachen nimmt der Mundspalt die Gestalt eines Rechtecks an — sogenannte Maskenstellung.

Pfeifen und Blasen ist unmöglich. Die Zunge liegt unbeweglich und schwer auf dem Boden der Mundhöhle; nicht merklich atrophisch zeigt sie am Rücken einige seichte, grubige Vertiefungen; kein Oscilliren, kein Fibrilliren.

Der Speichel läuft aus dem Munde und vorzüglich auf der rechten Seite. Das Kauen ist sehr erschwert. Das Schlucken total behindert, so dass die Ernährung mittelst der Schlundsonde nöthig ist.

Die Sprache äusserst unverständlich, klingt eigenthümlich heulend. Der Kranke ist nicht fähig, irgend einen Vocal oder Consonanten deutlich hervorzubringen; bei dem Versuche dazu nimmt das Gesicht einen weinerlichen Ausdruck an. Ueberhaupt ist Patient leicht zum Weinen geneigt. Stirnrunzeln normal. Die Augen können fest geschlossen werden, aber nicht lange; dabei gerathen die oberen Lider leicht in zitternde Bewegung. Die Augenbewegungen gehen unbehindert von Statten. Keine Störung von Seiten der Pupille oder des Sehvermögens.

Keine Zeichen von Muskelatrophie an den oberen Extremitäten — weder an den Händen, noch an den mm. deltoidei; — Beweglichkeit der Arme und Hände, sowie der unteren Extremitäten vollkommen normal.

Sensibilität nirgends herabgesetzt.

Keine Blasen — keine Mastdarmstörung.

Rhachitische Thoraxform.

Lungen-Lebergrenze im VI J. C. R. Die Percussion der Lungen ergibt normale Verhältnisse; hinten stehen die Lungen etwas tiefer als gewöhnlich. Das Athmen ist überall vesiculär, ab und zu mit einzelnen Rhonchi vermischt. Kein Husten, kein Auswurf.

Das Herz ist von der Lunge etwas bedeckt; die Herztöne sind rein.

Geringe epigastrische Pulsation. Abdomen von normaler Ausdehnung. Leber und Milz nicht vergrössert.

Keine Oedeme. Urin eiweissfrei. Keine Temperaturerhöhung.

Die Untersuchung mit dem **faradischen** Strom ergibt in dem Gebiete des facialis sämmtliche von diesem versorgte Muskeln schon auf ausserordentlich geringe Stromstärke äusserst lebhaft reagirend; desgleichen ist vom Facialisstamm aus die Muskulatur schon bei

geringer Stromstärke vortrefflich erregbar. Ebenso ist die Zungenmuskulatur auf schwache, faradische Ströme in lebhafte Zuckungen zu versetzen.

Die Untersuchung mit dem **galvanischen** Strom ergibt:

Kathodenschliessungszuckung am m. levator labii, orbicularis palpebrarum und orbicularis oris bei 35 Elementen 15° Nadelausschlag 200 Widerstandseinheiten. Zuckungen lebhaft blitzartig. Anodenschliessungszuckung am orbicularis oris bei 40 Elementen 25° Nadelausschlag 200 Widerstandseinheiten. Am m. orbicularis palpebrarum dagegen erhält man schon bei 35 Elementen 25° Nadelausschlag 200 W. E. eine deutliche Anodenschliessungszuckung.

Die Schilderung des weiteren Verlaufes fasse ich auf Grund des Krankenjournals in Kurzem zusammen: In den ersten 3 Wochen seines Spitalaufenthaltes wurde der Kranke ausschliesslich mit der Schlundsonde künstlich ernährt. Doch schon 4 Wochen nach der Aufnahme hatte sich eine wesentliche Besserung eingestellt. Patient erholte sich zusehends; sein Ernährungszustand wurde ein befriedigender; seine Kräfte nahmen derart zu, dass er den grössten Theil des Tages ausser Bett zubringen konnte. Die Sprache wurde etwas deutlicher, wenn auch nicht viel. Das Schlingen dagegen besserte sich wesentlich; das Kaugeschäft immer noch mühsam. Von der Anwendung der Schlundsonde konnte allmählich Abstand genommen werden. Die Zunge liess sich wieder herausstrecken; auch der Speichelfluss verringerte sich.

Auf diesem Stadium der Besserung blieb unser Patient bestehen und zwar ein volles Jahr, das er im Bürgerhospital anhaltend unter ärztlicher Beobachtung zubrachte. Eine Aenderung zum Schlimmen trat ziemlich plötzlich am 29. September 1884 ein. Die betreffende Notiz lautet: Seit gestern vermag Patient plötzlich nicht mehr zu schlingen; er wird wieder mit der Schlundsonde ernährt. Klagen über Schmerzen im Halse und Rachen, ohne dass objectiv Verände-

rungen nachweisbar wären. Auch besteht keinerlei Temperatursteigerung.

1. X. 1884. Heute Nacht 1 Uhr plötzlicher exitus letalis unter den Anzeichen der Lähmung der Respiratoren.

Die Section wurde am 2. X. 1884 von Herrn Prof. **Leichtenstern** gemacht.

Befund:

Grosser männlicher Leichnam, von dem Alter entsprechendem Ernährungszustand. Starke Starre; spärliche Todtenflecke; keine Oedeme.

Das Schädeldach symmetrisch gebaut, sehr schwer, dick und sklerotisch. Die ateriellen Gefässfurchen der inneren Glastafel sehr seicht. Die dura mater ungewöhnlich stark mit der inneren Glastafel adhärent.

Die Flüssigkeit im Subarachnoidealraum nur mässig vermehrt. Die dura mater von normalem Aussehen. An der Schädelbasis keine Anomalien.

Die ateriellen Gefässe der Gehirnbasis zeigen sich wohlerhalten; nur an wenigen Stellen die Zeichen der Sklerose.

Von den Nerven sind die beiden Riechnerven schmal und zart; die bulbi olfactorii weich. Die beiden optici, die oculomotorii von normaler Dicke und normalem Aussehen; desgleichen die trochleares. Die abducentes zart und normal weiss. Die faciales und acustici lassen keine makroskopischen Anomalien erkennen; ebensowenig die glosso-pharyngei, die hypoglossi und accessorii Willisii.

Die Medulla oblongata fühlt sich, ebenso wie die Brücke, besonders aber die erstere, weich an. Die Oliven erscheinen zurückgesunken, klein und sehr wenig entwickelt, auch abnorm weich, aber sonst normal. Ein Durchschnitt durch die Grosshirnschenkel zeigt nichts Besonderes. Das Kleinhirn ohne Veränderungen. Die Bindearme erscheinen normal; desgleichen die crura cerebelli ad pontem und die Kleinhirnstiele.

Der Boden der Rautengrube bietet keine Abnormitäten. Die funiculi teretes treten ziemlich deutlich hervor; der locus caeruleus stark pigmentirt; die striae medullares seu acusticae sind ungewöhnlich breit und reichlich entwickelt; die dem sogenannten Facialiskern entsprechende Stellen der fovea anterior nur undeutlich gekennzeichnet. In der fovea anterior treten die grau-weisslichen Hypoglossuskerne, die alae cinereae deutlich hervor; die clavae sind schmal; das tuberculum Rolando schwach ausgeprägt.

Die Grosshirnhemisphären zeigen an ihrer Oberfläche keine wesentlichen Veränderungen; die Windungen sind sehr plump, die sulci tief. Die diffus getrübten Häute lassen sich von der Hirnoberfläche ziemlich leicht abziehen. Die Seitenventrikel von normaler Weite. Die Marksubstanz der Hemisphären ziemlich weich, ebenso wie die Rindensubstanz ziemlich anämisch.

Linke Hemisphäre: Im centrum semiovale Vieussenii, dicht nach aussen von der Mitte des intraventricularen Theiles des Schwanzkernes befindet sich eine bohnengrosse 8 mm. lange, mit ockergelber Flüssigkeit gefüllte Cyste; desgleichen liegt eine kleine, spaltförmige Cyste in dem hinteren Abschnitte des Linsenkernes, $1^1/_2$ cm. lang, schmal, aber tief nach unten reichend.

Rechte Hemisphäre: In der Mitte des thalamus opticus zeigt sich eine schmale, $1^1/_2$ cm. lange apoplectische Cyste. An der Stelle, wo der Kopf des Schwanzkernes mit dem Linsenkern zusammentrifft, findet sich eine schmale, 1 cm. lange apoplectische Cyste; desgleichen eine ebensolche im hinteren Abschnitte des äussersten Gliedes des Linsenkernes. Die beiden letzteren Cysten stellen etwa $^1/_2 - 1$ cm. lange Spalten dar. Das Gehirn bietet sonst ausser Anaemie und sehr geringem Oedem, keine besonderen Anomalien dar.

Die Muskulatur des Rumpfes und Halses von normaler, braunrother Farbe.

Stand des Zwerchfells rechts IV. Rippe, links V. Rippe. Die

Lage der Brustorgane ist eine normale; der Herzbeutel mit dem Herzen allenthalben durch zartes Zellgewebe adhärent. Das Herz 12 cm. lang, 10 cm. breit, das epicardiale Fettgewebe reichlich entwickelt. Die Herzhöhlen von normaler Weite, die Ostien normal weit; der Klappenapparat ohne wesentliche Veränderung. Die Aortenintima mit spärlichen, unregelmässigen, weissen Flecken und glatten Auflagerungen versehen.

Beide Lungen allseitig fest mit der pleura costalis verwachsen. Die linke Lunge stark pigmentirt, allenthalben lufthaltig, von gleichmässig dunkelbrauner Farbe, ziemlich stark oedematös, blutreich. Die Bronchialschleimhaut dunkel geröthet. Die Bronchialdrüsen schwarz, derb. Die rechte Lunge stark oedematös, der untere Lappen sehr blutreich, ausserordentlich stark oedematös infiltrirt, von erheblich reducirtem Luftgehalt.

Milz: Kapsel stark verdickt; Organ ziemlich fest, Follikel vergrössert.

Linke Niere: Von normaler Dimension; Kapsel etwas fester aufsitzend; an der Oberfläche mehrere grössere, ziemlich tiefe, narbige Einziehungen. Nierenrinde deutlich verschmälert, in derselben eine erbsengrosse Cyste; Rinde und Pyramide gleichmässig dunkelblau gefärbt. Die rechte Niere zeigt den gleichen Befund.

Leber: Von normaler Dimension. Organ schneidet sich ziemlich weich; Läppchenzeichnung plump; fettige Entartung.

Magen und Dünndärme stark zusammengezogen, ohne besondere Anomalien.

Mandeln atrophisch, Schleimhaut des weichen Gaumens normal.

Das Kehlkopfgehäuse sehr massiv gebaut; der Kehldeckel sehr breit und gross. Die Kehlkopf- sowie die Zungenmuskeln lassen makroskopisch nichts Besonderes erkennen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der **Medulla oblongata und der Hirnnerven werden keinerlei Zeichen von Degeneration**

beobachtet. Die Kerne zeigen sich durchaus intact; ebenso finden sich an den Nervenfasern keine Andeutungen von Atrophie oder Veränderungen des Markes oder des Axencylinders. Es wurden besonders untersucht: die hypoglossi, accessorii Willisii, ein vagus, ferner ein Präparat vom Hypoglossus-, Vagus- und Accessoriuskern.

Auch die Untersuchung verschiedener Muskeln des Gesichtes, des Kehlkopfes, der Masseteren ergab durchaus normale Verhältnisse.

Epikrise.

Vergegenwärtigen wir uns noch einmal die hervorstechendsten Symptome bei unserem Kranken, die hochgradige Störung in den Bewegungen der Lippen, der unteren Gesichtsmuskeln, der Zunge, der Masseteren und der Schlundmuskeln, so musste hieraus beim ersten Anblick die Vermuthung, dass es sich um eine Bulbärparalyse handele, geschöpft werden. Für diese Diagnose sprach auch der ganze Habitus des Patienten. Der höchst dürftige Ernährungszustand, die charakteristische Maskenstellung des Mundspaltes, der in überreichlicher Menge über die herabhängende Lippe sich ergiessende Speichel, die Anstrengungen und Verzerrungen des Gesichtes, wenn der Kranke etwas sprechen wollte, die heulenden, lang hingezogenen, durchaus unverständlichen Sprachlaute, alle diese Momente hatten diesen Habitus in geradezu klassischer Weise zum Ausdruck gebracht; er hätte nicht besser zu dem ausgeprägten, vollkommenen Bilde einer echten **Duchenne**'schen Lähmung passen können. Trotz aller dieser charakteristischen Erscheinungen aber, konnte die Annahme, welche den Sitz des Leidens in die Medulla oblongata verlegte, den Thatsachen gegenüber, welche die genaue Berücksichtigung der Anamnese und die sorgfältige Untersuchung der betroffenen Muskeln auf ihren Ernährungszustand und ihr elektrisches Verhalten hin, zu Tage förderten, nicht aufrecht erhalten werden. Es stellte sich eine Reihe von Widersprüchen heraus, welche uns zwangen, jeden Gedanken an eine Bulbäraffection aufzugeben. Wir wendeten nun

unsere Aufmerksamkeit der unter dem Namen der Pseudobulbärparalyse beschriebenen Form der Lippen-Zungen-Gaumenlähmung zu und fanden, dass sich bei dieser Diagnose, alle Schwierigkeiten mit Leichtigkeit lösten.

Wie begann die Erkrankung? Mit einem apoplectischen Anfall, in dessen Gefolge, neben der halbseitigen Extremitätenlähmung, sich Störungen von Seiten des Sprach-, Schling- und Kauapparates zu entwickeln begannen. Während die Extremitäten bald nachher ihre normale Function wieder aufnahmen, blieben die letztgenannten Beschwerden bestehen und verschlimmerten sich successive bis zu dem Grade, dass der Kranke bei der Aufnahme im Spital das typische Bild einer Paralysis labio-glosso-pharyngea darbot. Die bis jetzt beschriebenen Fälle von Pseudobulbärparalyse zeigten fast ausnahmslos diese Art des Beginnes. Ein Anfall, dem zuweilen noch mehrere andere vorhergegangen, pflegte, unter geringen Allgemeinerscheinungen und leichten, halbseitigen Paresen den Symptomencomplex einzuleiten. Wirkliche ausgesprochene Lähmungen an Arm und Bein kamen auch vor, gingen aber meist wie bei unserem Kranken wieder vollständig zurück; nur selten persistirten sie bis zum Tode des Patienten. Von Interesse ist eine Beobachtung von **Berger,** in welcher die Folgen des Insultes sich lediglich auf die von den Bulbärnerven versorgten Muskelgebiete — Facialis-Hypoglossus-Glossopharyngeusgebiet beschränkten.

Im Besitze dieser Thatsachen, welche den Beginn und damit zugleich die Aetiologie unseres Leidens zu characterisiren vermögen, haben wir ein für die Unterscheidung von der Bulbärparalyse wichtiges differential-diagnostisches Moment gewonnen. Sehen wir von den selteneren Formen der in Folge von Blutung oder Embolie oder frischer Myelitis innerhalb der Medulla oblongata acut auftretenden Bulbärlähmungen ab, so ist der Anfang der typischen Krankheit **Durhenne's** stets ein langsamer, schleichender; die Ursache

bleibt gewöhnlich dunkel. Die Lähmung ergreift ein Organ nach dem andern, nicht wie dies bei der cerebralen Affection meist der Fall ist, sämmtliche bezüglichen Organe zu gleicher Zeit auf einmal. Was die Intensität der Lähmung im Anfange der Erkrankung betrifft, so ist dieselbe bei der letzteren Form weit bedeutender als bei der bulbären; doch existiren hier Ausnahmen, wie unter anderem unser Fall lehrt. Daher von grösserem Werthe für die Trennung der beiden Paralysen ist die vergleichende Betrachtung des weiteren Verlaufes derselben.

Progressiv schreitet die Krankheit, wenn sie ihren Sitz im verlängerten Mark hat, vorwärts; unaufhaltsam gehen die schweren Symptome ihren Weg; von Tag zu Tag nehmen die Kräfte des Leidenden ab; kein Mittel vermag Einhalt zu gebieten; nur der Tod bringt Erlösung. Besserung oder gar Heilung wird nur sehr selten beobachtet, manchmal auf eine Zeit lang Stillstand der Symptome. Diese Eigenart des Verlaufes steht in engster Beziehung zu dem der Krankheit zu Grunde liegenden anatomischen Process. Ganz sachte entwickelt sich innerhalb bestimmter Kerne des Bulbus ein degenerativer Vorgang, welcher stetig fortschreitend eine Zelle nach der anderen befällt und sie zu ihrer Function untauglich macht. Bisweilen pausirt der Process einige Wochen, einige Monate, vielleicht noch länger, immer aber, um sein zerstörendes Werk darauf wieder fortzusetzen, nicht um dauernd aufzuhören. Auch ist es nach den bisherigen Erfahrungen nicht anzunehmen, dass die einmal atrophischen Ganglienzellen sich wieder restituirten und dadurch eine Art Besserung herbeigeführt werden könnte. Legen wir an die Fälle progressiver Bulbärkernlähmung, in welchen unzweifelhafte Heilerfolge erzielt sein sollen, das strenge Maass der Kritik an, so müssen wir an der Richtigkeit der Diagnose zweifeln. Wir können uns nur vorstellen, dass z. B. die Kranken von **Benedikt** der Kategorie der cerebralen Sprach-Schlinglähmungen angehörten.

Denn da kommen notorische Besserungen vor. Ueberhaupt gestaltet sich der ganze klinische Verlauf hier wesentlich anders. Der regelmässige progressive Charakter wird nicht mehr gewahrt, vielmehr macht sich eine grosse Inconstanz der Symptome geltend. Bald beharren die einmal gesetzten Störungen lange Zeit auf demselben Grade der Intensität, bald bessern sie sich, um vielleicht kurz nachher wieder jäh sich zu verschlimmern. Dieser Wechsel des klinischen Bildes manifestirte sich bei unserem Kranken in besonders auffallender Weise. Auch trat das Moment der Besserung deutlich zu Tage. Wir sahen, wie die bei der Aufnahme noch total behinderte Deglutition sich allmählich derart besserte, dass von der Anwendung der Schlundsonde Abstand genommen werden konnte, wir sahen, wie die Speichelsecretion sich verringerte, wie die Kräfte des Patienten so erfreulich zunahmen, wie dann plötzlich ein jäher Rückfall den Kranken aus diesem Stadium der Besserung, auf welchem er fast ein volles Jahr bestehen blieb, herausriss und ihn einem schnellen Ende entgegenführte. So schwankte die Wage in dem Befinden unseres Kranken auf und nieder. Bei der Durchprüfung der einschlägigen Literatur überzeugten wir uns davon, dass sich hinsichtlich des klinischen Verlaufes der Pseudobulbärparalyse ein wirklich einheitlicher Modus nicht aufstellen liess. Von Wichtigkeit aber ist es hervorzuheben, dass wir mehrfach eine entschiedene Besserung einzelner Symptome, namentlich des für die Ernährung bedeutungsvollsten, des Schlingens, verzeichnet fanden.

Legen wir uns jetzt die Frage vor, ob wir auch hier wie bei der classischen Bulbäraffection im Stande sind, an der Hand der anatomischen Störungen das Krankheitsbild in allen seinen Phasen zu erklären, so können wir nur in beschränktem Sinne eine bejahende Antwort geben. Nach dem Beginn, nach den begleitenden Erscheinungen zu urtheilen, sind wir berechtigt, den Symptomencomplex unseres Leidens als den einer cerebralen Apoplexie aufzufassen.

Das Eigenthümliche daran ist, dass neben den gewöhnlichen halbseitigen Extremitätenmuskeln, insbesondere die vom facialis, hypoglossus und glosso-pharyngeus versorgten Muskelgruppen **beider Seiten** betroffen werden. Es ist ferner an dieser Stelle noch einmal zu betonen, dass der Anfall selbst selten unter schwereren Allgemeinerscheinungen erfolgte, dass die Störungen von Seiten der Extremitäten meist wieder rasch vorübergingen. Wir dürfen also a priori schliessen, dass die Zerstörung im Grosshirn keine ausgedehnte sein kann, sich aber auf beide Hemisphären erstrecken muss. Der Sectionsbefund bestätigt diese Voraussetzungen. Man stösst auf kleine Erweichungsherde resp. auf deren Ueberreste, welche in beiden Gehirnhälften vertheilt liegen. Die geringe Ausdehnung der Läsion bedingt demgemäss, dass nur gewisse beschränkte Muskelgebiete dauernd ausser Function gesetzt werden, während andere unter dem Einfluss der indirecten Herdsymptome stehend, nur eine transitorische Parese resp. Lähmung erfahren. Hierin liegt bereits eine Möglichkeit der Besserung ausgesprochen; letztere kann aber auch noch dadurch zu Stande kommen, dass die etwa noch erhaltenen Fasern d. h. die correspondirenden Bahnen der anderen Hemisphäre die Leitung der zerstörten übernehmen. Der Einwand, der hier gemacht werden könnte, die Affection sei ja doppelseitig, müsse die gleichen Partieen beider Seiten betreffen, kann nicht aufrecht erhalten werden; denn so symmetrisch liegen die Herde wohl selten, dass nun gerade sämmtliche gleichwerthige Bahnen der beiden Hemisphären zerstört werden.

In der Natur des pathologischen Processes liegt es auch begründet, dass wir nicht im Stande sind, die Dauer der cerebralen Sprach-Schlingparalysen auch nur annähernd zu bestimmen. Bei unserem Kranken zog sich das Leiden fast 4 Jahre hin, in einem von **Berger** beschriebenen Fall 11 Jahre, in anderen Fällen kaum 1 Jahr.

Von all' den bisher angegebenen differential-diagnostischen Momenten, lässt sich aber keines für die Trennung der beiden Paralysen so gut verwerthen, als das Ergebniss der genauen objectiven Untersuchung der betroffenen Muskeln. Ueberblicken wir noch einmal die betreffenden Notizen bei der Aufnahme des Status präsens, so constatirten wir an den gelähmten Muskeln weder Atrophie noch Entartungsreaction, einen Befund, der bei der echten **Duchenne**'schen Krankheit nicht leicht vermisst wird; vielmehr haben wir hier das constante Verhältniss, dass der Lähmung der Muskeln proportional eine Atrophie derselben einhergeht. An diesen Umstand knüpfte unter anderem auch die Lehre von der Zusammengehörigkeit der progressiven Muskelatrophie und der fortschreitenden Bulbärparalyse an. Dass nun hier, neben der Lähmung, noch eine Degeneration der Muskeln Platz greift, beruht auf dem Untergang der ihnen zugehörigen trophischen Centren im verlängerten Mark. Wir dürfen es heute als unbestritten annehmen, dass die grauen Kerne am Boden des vierten Ventrikels dieselbe Rolle spielen, wie die Ganglienzellengruppen in den Vorderhörnern des Rückenmarks. Es ergibt sich demnach, dass bei dem Sitze der Erkrankung im Grosshirn, wo also die in der Medulla gelegenen Ernährungsstätten intact bleiben, es zu keiner Atrophie der Muskeln, — wir sehen natürlich von der Inactivitätsatrophie ab, — kommen kann. Von der Erhaltung der specifischen Muskelelemente hängt andererseits wiederum das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit derselben ab, welches daher bei der Bulbäraffection gestört sein muss — Entartungsreaction, — bei der Pseudoform dagegen von der Norm nicht abweicht. Bei etwaigen Zweifeln in der Diagnose, können die beschriebenen Erscheinungen von Seiten der Muskeln den Ausschlag geben.

Auf ein ferneres Unterscheidungsmerkmal, auf den ungleichen Grad der Lähmung an beiden Gesichtshälften, wurde von **Berger** hingewiesen. Dies' Symptom, offenbar die Folge der ungleichartigen

Ausdehnung oder Localisation der Herde in den beiden Hemisphären, fehlte auch bei unserem Kranken nicht; der rechte Mundwinkel wurde immer mehr offen gehalten, als der linke.

Unser Fall gibt endlich noch eine vortreffliche Illustration dazu, wie sehr der Allgemeinzustand im weiteren Verlaufe der Krankheit in beiden Formen der Paralysis labio-glosso-pharyngea differirt. Bis wenige Tage vor der letzten Attaque, erfreute sich Patient eines durchaus leidlichen Wohlbefindens, so dass er den grössten Theil des Tages im Garten zubringen konnte. Gewiss gestalten sich die letzten Tage eines dem wirklichen Bulbärleiden verfallenen Opfers anders.

Es ist selbstverständlich, dass auch die durch die cerebrale Läsion verursachten Begleiterscheinungen, Bewusstseinsstörungen, Schwindelanfälle, halbseitige Extremitätenlähmungen u. s. w., bei der Differentialdiagnose mit in Betracht gezogen werden müssen; denn sie schliessen, wenn wir die seltenen acuten Bulbäraffectionen ausser Acht lassen, von vorne herein eine Erkrankung der Medulla oblongata aus.

Es möge mir gestattet sein, nun noch kurz aus dem Sectionsbefunde einiges hervorzuheben. Wie vorausgesetzt, zeigte sich das verlängerte Mark makroskopisch wie mikroskopisch intact. Auch die aus demselben entspringenden Nervenstämme liessen keine Abnormitäten wahrnehmen. Dagegen constatirte man in beiden Grosshirnhemisphären die Reste alter Erweichungsherde, in der Form apoplectischer Cysten. In multipler Zahl in den Basalganglien gelegen, betrafen sie vor Allem die beiderseitigen corpora striata resp. Linsenkerne. Im Wesentlichen stimmt dieser Befund mit dem von anderen Beobachtern notirten überein, sowohl was die Multiplicität als auch die topographische Lage, wie die Doppelseitigkeit der Herde betrifft. Nur einzelne Fälle sind beschrieben worden, in welchen, trotz doppelseitiger Lähmungserscheinungen, die Affection

sich auf nur eine Hemisphäre beschränkte. In seiner Abhandlung über die Paralysis labio-glosso-pharyngea cerebralis — Breslauer Aerztliche Zeitschrift VI. Jahrgang 1884 No. 8 — widmet **Berger** diesen Fällen eine ausführliche Besprechung. Er sagt: „Eine Erklärung für die Thatsache, dass auch eine einseitige Läsion doppelseitige Lähmungszustände der Bulbärnerven hervorrufen kann, finden wir in dem durch ältere und neuere experimentelle Untersuchungen festgestellten Umstand, dass gerade die Muskeln der Zunge und die Schliesser und Oeffner des Unterkiefers, von beiden Hemisphären aus motorische Fasern beziehen, in jeder Hemisphäre Innervationscentren und Bahnen für die beiderseitigen Hälften besitzen.“ Weiter heisst es: „Wenn wir nun zu der Annahme berechtigt sind, dass beide Körperhälften in jeder Hemisphäre vertreten sind, so können wir mit **Kirchhoff** einer Hypothese zustimmen, welche die Doppelseitigkeit der Erscheinungen bei einseitigem Herde verständlich macht. Sobald aus irgend einem Grunde — Entwickelung, einseitige Ausbildung — nur die von der einen Hemisphäre ausgehenden Fasersysteme die physiologische Leitung übernommen haben, muss deren Unterbrechung doppelseitige Functionsstörungen zur Folge haben.“

Dass wir die im Grosshirn befindlichen Herde für die Symptome während des Lebens verantwortlich machen müssen, ist bei dem sonstigen negativen Befunde des Nervensystems klar. Wir können unser Resumé also kurz dahin zusammenfassen, dass durch den pathologischen Process im Grosshirn die motorische Leitungsfähigkeit der betreffenden Fasern des facialis, hypoglossus, glosso-pharyngeus und vielleicht auch eines Theiles des trigeminus, an irgend einer Stelle ihres Verlaufes resp. Ursprungs unterbrochen worden ist, und dass diese Unterbrechung die geschilderten Ausfallserscheinungen an den zugehörigen Muskelgebieten zur Folge gehabt hat. In demselben Sinne ist auch ein von **Jolly** bekannt gemachter Fall

zu deuten, in welchem multiple Sklerose bei Intactheit des verlängerten Markes, das Bild der progressiven Bulbärparalyse vortäuschte.

Das in beiden Lungen reichlich entwickelte Oedem ist als die Ursache des schnellen Todes aufzufassen.

II.

Patient, ein kleiner, untersetzter 48jähriger Mann, wurde zweimal vom Schlage getroffen. Der erste Anfall, der am 20. Juli 1880 auftrat, hatte ausser einer rechtsseitigen Hemiplegie, die sich aber später zum Theil wieder verlor, keine weiteren Erscheinungen zur Folge. Die charakteristischen Bulbärsymptome verursachte erst der zweite Insult, welcher den Kranken am 16. August 1883 heimsuchte. An diesem Tage stürzte Patient, als er sich vom Sopha erheben wollte, plötzlich unter heftigen Krämpfen, bewusstlos zusammen. Er kam erst nach 6 Tagen wieder zu sich. Man constatirte nun, dass die in Heilung begriffene Paralyse der rechten Seite wieder eine totale geworden, dass der facialis beider Gesichtshälften, mit Ausnahme der Orbitaläste und der Frontalzweige gelähmt war. Patient war nicht mehr im Stande, den Mund zu schliessen; noch weniger konnte er pfeifen oder blasen.

Die Zunge lag unbeweglich im Munde und gestattete nach keiner Richtung irgend welche Bewegung. Ueber die herabhängende Lippe floss der Speichel in so enormen Quantitäten, dass ein Betttuch von mittlerer Grösse, welches dem Patienten umgehängt wurde, mehrmals täglich, weil vollständig durchnässt, gewechselt werden musste.

Das Sprachvermögen hatte der Kranke vollständig eingebüsst; das Hervorbringen irgend eines Vocales oder Consonanten war unmöglich. Neben der Anarthrie bestand aber auch Aphonie.

Weiterhin war auch das Schlingen in hohem Grade behindert. Flüssigkeiten brachte Patient nicht hinunter, ohne dass dieselben zum Theil wieder durch die Nase regurgitirten, zum

Theil aber in den Kehlkopf gelangten, um dort heftige Reizerscheinungen zu verursachen. Aehnlichen Beschwerden unterlag das Schlingen fester Speisen. Die Ernährung mittelst der Schlundsonde war nicht zu umgehen.

Trotz der Schwere der Symptome überstand der Kranke auch diesen zweiten Anfall relativ gut. Sein Allgemeinzustand besserte sich unverkennbar. Allmählich gelang es ihm wieder, mit Hülfe eines Stockes einige Schritte im Zimmer zu machen. Auch das Schlingen wurde etwas leichter, so dass äusserst fein zerhacktes Fleisch oder Pudding ohne allzugrosse Mühe gegessen werden konnte. Das Sprachvermögen dagegen zeigte keine Spur von Besserung.

Die Geisteskraft blieb ungetrübt. Mit der linken Hand schrieb Patient, auch spielte er damit Domino und zwar so gut wie früher.

Sehr quälend für den Kranken war das Unvermögen einer kräftigen Expectoration, eine Qual, die sich bis in's Unerträgliche steigerte, wenn, wie sie häufig auftraten, intercurrente Katarrhe die Schleimhaut der Luftwege zu reichlicher Secretion reizten.

Keine Blasenstörungen. Der Stuhl war in der Regel angehalten, offenbar in Folge der grossen Morphiumgaben — 0,2 —, die wegen kaum bezwingbarer Agrypnie verabreicht werden mussten.

Puls normal. Fieber wurde während der ganzen Dauer des Leidens nicht beobachtet.

Im Harn niemals Eiweiss, nie Zucker.

Am 13. November 1884 erfolgte ein dritter Anfall, aus welchem Patient nicht wieder erwachte.

Die Section wurde verweigert. Doch können wir auch ohne diese einen bulbären Sitz der Krankheit ausschliessen. Wir verweisen auf das beim vorigen Fall Gesagte, wollen nur noch hervorheben, dass die gelähmten Muskeln weder Atrophie noch Entartungsreaction gezeigt haben, so oft sie auch darauf hin untersucht worden sind.